Aus der Universitäts-Haut-Klinik zu Freiburg i. Br.
Direktor: Prof. G. A. Rost

Uber einige Fälle von systematisierten Naevi der Mundhöhle.

Inaugural-Dissertation zur Erlangung der Doktorwürde
der hohen medizinischen Fakultät der Universität Freiburg i. Br.

Vorgelegt von Richard Seeger, approb. Zahnarzt
aus Finow (Mark).

Referent: Prof. Dr. G. A. Rost

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Eine normale Hautfarbe ist das auffallendste Rassemerkmal, eine Tatsache, die sich schon in der Namengebung der einzelnen Rassen manifestiert. Diese ist also ein in der Rasse liegendes Moment; d. h. ist erblich bedingt. Wenn auch Außenfaktoren, wie Bestrahlung, Reibung u. ä. eine äußerst wichtige Rolle dabei spielen, so ist doch die Art und Weise, wie die Haut darauf reagiert, die Neigung, gerade so darauf zu reagieren, wie sie es tut, ganz erheblich von den Erbanlagen abhängig und rassenmäßig verschieden. Daher lag es nahe, auch für Anomalien der Hautfarbe und Hautfärbung eine ererbte Disposition anzunehmen und das ist schon früh geschehen, wie der Ausdruck „Muttermal" beweist. Der Begriff des naevus maternus wurde ursprünglich angewandt auf durch Farbe auffallende umschriebene Hautanomalien, welche wegen ihrer lebenslänglichen Konstanz als individuelles Abzeichen erschienen. Daraus erhellt, daß der Begriff naevus kein klarer anatomischer Begriff ist, der aber doch für die verschiedensten Erscheinungsbilder von Hautanomalien in Gebrauch geblieben ist.

Positiv gesagt, gehören zu dem Naevi die weichen oder harten warzenartigen Geschwülste, mit oder ohne Pigment, Hypertrophien des Pigments, umschriebene Hypertrophien der Haaranlagen und die angeborenen Angiome. Für all diese Bilder genügt folgende von Unna geprägte Definition: Heriditär veranlagte oder embryonal angelegte, zu verschiedenen Zeiten des Lebens sichtbar werdende, und äußerst langsam wachsende, durch Farbe und Form der Oberfläche auffallende umschriebene Mißbildungen der Haut.

Die Angiome sind relativ gut abzugrenzen. Hier ist nun entweder die Anzahl der Gefässe vermehrt oder aber sind die normal vorhandenen so stark erweitert und verlängert, daß das allgemein bekannte Bild des auch familiär auftretenden Feuermals

entsteht, das gelegentlich zu fetalen Spalten (fissurale Angiome) deutliche Beziehungen aufweist. Dieser Naevus zeigt eine feinlappige Einteilung mit Haarbälgen, Talgdrüsen, Schweißdrüsen und Hautpapillen. Die Gefäße sind korkzieherartig gewunden als Zeichen ihrer Verlängerung. Macht die Erweiterung Fortschritte, dann entsteht das Bild des naevus cavernosus. Er ist seltener, es interessiert aber hier, daß er fast ausschließlich an Lippe, Zunge und Wange vorkommt.

Bedeutend schwieriger ist eine Einteilung der anderen bekannten Naevi zu geben. Man kann folgende Formen unterscheiden:

1. zellige Naevi
   - a) naevi verrucosi
   - b) naevi pigmentosi
   - c) naevi pilosi
   - d) naevi anaemici
2. drüsige Organnaevi
   - a) Talgdrüsennaevi
   - b) Schweißdrüsennaevi
3. maligne Naevi

Diese Formen sind wohl klinisch gut zu unterscheiden, jedoch bieten sie in ihrem mikroskopischen Bild derart viele Verwischungen, daß wohl noch kein genau bestimmtes anatomisches Bild für die einzelnen Anamolien, besonders der ersten Gruppe, gegeben werden kann. Daher wird im folgenden nur kurz versucht, das Typische des histologischen Bildes zu geben.

Man findet eine fibrös-zellige Hyperplasie des Coriums und besonders oft auch eine Hypertrophie des Papillarkörpers mit abnormer Pigmentierung. Melanin liegt meist in den Keimzellen der Epidermis, den eigentlichen Melanoplasten, teils in spindeligen Zellen (Chromatophoren) der Papillarkörper und des stratum reticulare. Die zellige Wucherung des Coriums ist teils diffus oder tritt als streifiger oder verzweigter Herd des Gefäßverlauf folgend auf, teils finden sich mehr abgegrenzte ovale Nester — pigmentiert oder nicht — die Naevuszellnester. Die verzweigten Chromatophoren bilden manchmal mit ihren pigmentierten Ausläufern ein Netz, das seine letzten Endverzweigungen teils zwischen die Keimzellen der Epidermis hineinstreckt, teils mit den Naevuszell-

nestern in Verbindung steht. In anderen Fällen treten Wucherungen ganz zurück, dann besteht Hyperpigmentation der Epidermis oder des Coriums oder beider zusammen. Das Wesentliche ist eine angeborene Störung des pigmentbildenden und verarbeitenden Systems der Haut, sie ist meist verbunden mit zelligen Wucherungen im Bereich des sicherlich pathologisch ausgestalteten Saftspaltensystems. Gelegentlich ist sogar eine verkümmerte Entwicklung der Haaranlagen und Talg- und Schweißdrüsen nachzuweisen. Demnach wären die Naevuszellnester gewucherte Lymphgefäßendothelien, die besonders dem Pigmentwechsel dienen würden. Das von den Epidermiszellen im Uebermaß gebildete Pigment würde bei seiner Resorption auf dem Lymphwege abnorm reichlich abgelagert werden und dadurch einen pathologischen Wucherungsprozeß an ihnen bewirken. Eine andere Meinung vertrat Ribbert, der die Naevuszellnester für Jugendformen der Chromatophoren hielt. Eine dritte weiter verbreitete Ansicht hält die Zellnester als von epithelialer Abkunft, es wären dann gestaltlich mannigfach umgewandelte Epidermiszellen, die aus dem Verband der übrigen Epidermis ausgeschaltet und in das Corium verlagert wären. Die Chromatophoren könnten dann entweder aus der Epidermis ausgeschaltete Elemente oder Bindegewebszellen sein, die nur zur Resorption des von den Epithelien gebildeten Pigments dienen. Als Beweis für letztere Theorie hat man das sogenannte Abtropfen der tieferen Epidermisschichten angesehen. Jedoch kann man diese Abtropfungen auch im normalen Bild sehen. Ferner ist bewiesen, daß sie einer deutlichen regressiven Metamorphose unterliegen. Bei der Gruppe der drüsigen Orgnanaevi handelt es sich um Hyperplasien der Talg- und Schweißdrüsen, die heterotop auch im Mund vorkommen; sie sind echte Geschwülste.

Gelegentlich wurde im vorstehenden schon angedeutet, daß Naevi beobachtet wurden, die zu fetalen Spalten Beziehungen aufwiesen. Folgende Beobachtungen standen dabei im Vordergrund: Es wurden bestimmte vorgebildete Liniensysteme festgestellt, in denen Störungen leichter Platz finden konnten. Man fand ferner, daß die Störungen bald die Oberhaut, bald die epithelialen Elemente betrafen. Ferner sah man bekannte Krankheitsbilder an der Haut sich speziell in diesen Linien abspielen. Naevi, die sich in solchen vorgezeichneten Liniensystemen der Haut zu

lokalisieren schienen, wurden damit in Verbindung gebracht und erhielten danach ihre Namen. Je nach dem, ob man nervöse oder entwicklungsgeschichtliche,. im späteren Leben erworbene oder sonst welche Einflüsse für sie verantwortlich machte, wählte man die Bezeichnung dieser Erscheinung. Eine ganz kleine Auswahl aus vielen.

1. Naevus unius lateris, v. Bärensprung 1864
2. Naevus linearis
3. Papilloma neuropathicum, 1871 Gerhardt
4. Nervennaevus, 1872 Simon.
5. Systematisierter naevus, Besnier-Hallopeau 1894

Auf Vorschlag von Jadassohn wurde dann der letzgenannte Name als der beste unb klarste angenommen. Er besagt einfach, daß der Naevus — gleich welcher Art — in einem bestimmten System der Hautoberfläche auftritt, ohne jedoch zu sagen, welchem und überhaupt was für einem übergeordneten höheren Prinzip er folgt. Er bezeichnet also nur den Charakter des Naevus in seiner Lokalisation, nicht in seinem Typus. Der Begriff des systematisierten Naevus ist von Delbanco folgendermaßen definiert: Unter systematisierten Naevi versteht man alle diejenigen Naevi und naevusartigen Gebilde, welche in Linien oder Streifen angeordnet sind und gewisse feste Richtungen auf der Haut innehalten, sodaß alle Mißbildungen bloß durch ihre topographische Uebereinstimmung innerhalb jeder Region sich ähnlich sehen.

Selbstverständlich suchte das menschliche Causalitätsbedürfnis bald nach der Ursache dieser eigentümlichen Systematisation. Historisches Interesse beansprucht heute die Anschauung, die ein Versehen in der Schwangerschaft annahm, ebenso ist Birchers Zwillingskeimtheorie abzulehnen, welche die Naevi als Reste eines zu Grunde gegangenen Zwillingskeimes betrachten zu müssen glaubte. Auch die Erklärung Unnas ist überholt, der einen Druck im intrauterinen Leben als ursächliches Moment beschuldigte. Virchow lehrte, daß der Sitz der Angiome an den fetalen Spalten zu finden sei, eine Anschauung, die sich bis heute in dem Ausdruck fissurale Angiome erhalten hat. Es steht aber fest, daß der Sitz der meisten Naevi keine Beziehungen zu den fetalen Spalten aufweist. Von Bärensprung nahm entsprechend seiner Zostertheorie an, daß eine intrauterine Schädi-

gung im betreffenden Spinalgangion die Entstehung von Mälern verursachte. Th. Simon führte die naevi verrucosi auf Störungen der trophischen, die naevi vasculosi auf solche der vasomotorischen Nerven zurück. Diese nervösen Erklärungsversuche — auch das Blut — und Lymphsystem wurde herangezogen — sind heute widerlegt und aufgegeben. Philippson nahm eine Übereinstimmung mit Voigt'schen Grenzlinien der Hautnervenverästelungsgebiete an, während Blaschko eine metamerale Theorie aufstellte. Danach sollte die Haut aus einzelnen, den Ursegmenten entsprechenden, gürtelförmigen Abschnitten zusammengesetzt sein und Wachstumsstörungen an den Grenzlinien dieser Dermatome sollten die Entstehung der systematisierten Naevi veranlassen. Jadassohn wies hin auf die Übereinstimmung mit den Haarströmen und besonders auf die Lokalisation auf die Überschneidungen und Wirbel. Er machte jedoch selber darauf aufmerksam, daß bei weitem nicht alle systematisierten Naevi derart lokalisiert seien. Schon früh hatte übrigens Delbanco erkannt, daß die systematisierten Naevi in ihrem Wesen doch etwas anderes darstellen müßten als zufällig in bestimmten Systemen angeordnete Naevi. Und seine Feststellung, die Naevus-Forschung befinde sich auf einem toten Geleise, kann auch in dieser Hinsicht als Ausdruck der Unzufriedenheit über die ungenügenden Erklärungsversuche aufgefaßt werden.

Da trat 1919 Meirowski mit seiner Arbeit „Über die Entstehung der sogenannten kongenitalen Mißbildungen der Haut" hervor. 1921 folgte zusammen mit Leven die Arbeit „Tierzeichnung, Menschenscheckung und Systematik der Naevi." Er folgte dort der Weismann'schen Keimplasmatheorie und stellte die Naevi dar als keimplasmatisch bedingte Veränderung der gesamten Hautdecke oder umschriebener Stellen derselben.

„Was nicht durch Erbeinheiten, Gene, im Keime angelegt ist, kann auch später in fertigem Leben nicht realisiert werden." Dieser Satz von Hertwig ist gewissermaßen das gedankliche Fundament seiner Theorie. Die keimplasmatische Naevus-Theorie macht als übergeordnetes Prinzip sowohl die Uebereinstimmung als auch die Abweichungen verständlich, die gelegentlich der systematisierten Naevi von den Haarströmen, den Voigt'schen Linien und anderen Systemen der Haut zeigen. Denn auch diese gehorchen in ihrer Architektur den Gesetzen des Keimplasmas.

Eine Uebereinstimmung der inneren Ursachen wird auch eine Kongruenz des äußeren Verlaufs zur Folge haben, jedoch werden diese Fälle nur Zufälle, Ausnahmen sein. Die Lehre von den Kontinuität des Keimplasmas zeigt nun, daß alle Eigenschaften aller unserer Vorfahren in uns liegen. Und Meirowsky kam auf den Gedanken, daß zwischen der Tierzeichnung und der Menschenscheckung und den systematisierten Naevi ein entwicklungsgeschichtlich begründeter Zusammenhang bestehen müsse. Er beweist an Hand eines großen Bildmaterials die in den meisten Fällen frappante Aehnlichkeit von Naevi mit ausgesuchten Tierzeichnungen. Nun bedeutet aber nach Johannson Vererbung die Anwesenheit gleicher Gene bei Vorfahren und Nachkommen. Die Zeichnung ist bei den Menschen in der Phylogenese verlorengegangen und das Auftreten von Naevi erweist sich mithin als ein Rückschlag in eine frühere Entwicklungsstufe der Art. Die Tierzeichnung bietet ein Bild der Haut des direkten Vorfahren, der Naevus dagegen ein solches der Haut einer der Art des Menschen schon längst vorauf gegangenen Art. Er entspricht mehr oder weniger großen Ausschnitten auf der Haut dieser Art. Tierzeichnung ist ein normaler, auf Selektionsprozessen beruhender, progressiver Vorgang, der systematisierte Naevus ein Rückschlag auf frühere Formen. Also eine seltene Tierzeichnung, die heute nicht mehr als solche empfunden wird. Aber die Systematisation hat nur als solche Zeichnungscharakter, nicht der Naevus an sich. Tritt nämlich in den Bezirken, die einer geordneten Determinanten-Einheit entsprechen, nicht der normale Zustand der Rassenbildung ein, sondern der abnorme der Genotaraktose, der Erschütterung der Gene, dann können verzerrte Bilder der Bausteine auftreten. Die systematisierten Naevi müssen also nicht immer naevi pigmentosi oder pilosi sein, wie es aus dem Vorstehenden scheinen möchte. Die Systematisation ist mithin eine alte phylogenetisch fixierte Stammeseigenschaft des Menschen, sie entspricht der Tierzeichnung, besonders wenn sich Pigment und Haarbildung zeigt. Das verwischt, wenn infolge abnormer genotaraktotischer Vorgänge andere Bausteine der Haut alterierend auftreten.

Nach diesem erscheint es nun nicht so wunderbar, wenn auch in der Mundhöhle systematisierte Naevi auftreten können. Bekannt ist ja, daß z. B. Hunde auf der Schleimhaut teilweise recht große Pigmentflecken aufweisen. Diese Flecken sind bei

rassereinen Tieren vererbbar, wenn auch gelegentliche Veränderungen in ihrer Lokalisation nicht zu selten sind. Es liegt daher nahe, systematisierte Naevi der Mundhöhle des Menschen ebenfalls als einen Rückschlag in eine frühere Art des Menschen zu betrachten. Pigmentierung stellt ja wahrscheinlich nur eine Schutzmaßnahme gegen äußere Einflüsse anstelle eines schon verloren gegangenen oder garnicht vorhanden gewesenen Haarkleides dar. Bei Menschen ist z. B. die Hinterohrpartie bedeutend mehr pigmentiert als die Vorderohrgegend, obwohl doch hier Licht und Sonne das umgekehrte Bild hätten hervorrufen sollen. Das also früher zum Schutze des Gehörganges beweglich gewesene Ohr zeigt heute noch in seiner Pigmentierung längst vergangene Funktionen auf. Auf die Mundhöhle übertragen, würde das bedeuten, daß diese Pigmentierungen, da ja Tiere Mundatmer sind, eine heute weniger notwendige und verständliche, aber in der Phylogenese wahrscheinlich angebrachte Schutzeinrichtung der Schleimhaut darstellt. Der Urmensch ist nun sicherlich auch ein Mundatmer gewesen, der eine ganz ähnliche Pigmentierung der Mundhöhle gehabt haben muß, die damals gegen äußere Einwirkungen weit widerstandsfähiger sein mußte, als sie es beim rezenten Menschen ist. Auch eine Lokalisation von systematisierten Naevi auf die Zunge läßt in der Tierwelt ein Analogon finden, man denke an die Scheckung der Zunge, die bei einigen Tierspezies vorkommt. Es ist klar, daß gerade die Zunge ebensolche Schutzeinrichtungen gehabt haben muß wie die Schleimhaut, da sie ja wegen ihrer Funktion bei der Nahrungsaufnahme eventuellen Schädlichkeiten noch mehr ausgesetzt war.

Naevi sind nun vielfach da zu finden, wo in der Stammesgeschichte besondere Umwandlungen erfolgt sind, wo die Naturzüchtung besonders intensiv verlaufen ist. Sie schließen sich also auch darin den phylogenetischen Entwicklungsvorgängen an und stellen nichts anderes dar als idiotypisch bedingte, aus der Phylogenese zu erklärende Charaktere. Da gerade die Mundhöhle in der Phylogenese weitgehendste Änderungen erfahren hat, — wie Bildung eines Gaumendaches usw. — ist sie geradezu als Prädilektionsstelle für Naevi aufzufassen (Leven). Leven bemerkt ferner, kongenitale Defekte treten sehr häufig zusammen auf: Naevi mit gewölbtem Gaumen, Gesichtsasymmetrie, Mißbildung der Ohren und Hemiatrophie. Ebenso ist häufig eine Kombination mit

geistigen Defekten zu finden. Konzert deutet darauf hin, daß Oberhaut und Gehirn aus dem Ektoderm stammen. In wieweit dort Zusammenhänge bestehen können, ist noch nicht erweisbar.

In den letzten Jahren sind nun folgende Fälle von systematisierten Naevi in der Mundhöhle bekanntgeworden.

Fall 1. Norman Tobias.

B. S., ein weißes Mädchen, 13 Jahre alt, ganz ausgetragen, ist die zweite von vier Geschwistern, die alle normal sind. In der Familie ist nichts von Naevus-Wachstum bekannt. Die Entwicklung war allgemein verzögert, die linke Körperseite ist gelähmt. Ein systematisierter Naevus war angeboren, der die ganze linke Seite des Kopfes und Nackens, die Zunge, den Gaumen und das linke Zahnfleisch einnahm. Der Naevus war teils von verrucösem, teils von pigmentiertem Typus. Am Gaumen geht ein verrucöser Streifen links neben der Mittellinie in die gespaltene uvula über. Die linke Zungenseite ist, scharf an der Mittellinie abgesetzt, von einem hypertrophischen Naevus bedeckt, das Fleisch links oben ebenfalls, die Zähne stehen unregelmäßig und weit auseinander. Der Gaumen ist hoch und unsymmetrisch. Zusatz der Zeitschrift: The neurologists saw this case, but could find nothing wrong with the central nervous system.

Fall 2. Brushfield, T. and W. Wyatt.

Ein elfjähriges Mädchen von einem japanischen Vater und einer englischen Mutter, deren drei Geschwister gesund sind, hat im Gesicht auf der rechten Seite über dem Auge, an der Oberlippe und deren Innenfläche, am Kinn und am Körper einen systematisierten Naevus, der nur am Rumpf über die Mittellinie hinausführt. Die Schleimhaut des Gaumens und der Wange ist rechts ebenfalls naevusbedeckt. Es besteht eine linksseitige Hemiplegie und geistiger Defekt. Es handelt sich um einen Pigmentnaevus. Reflexe sind links gering gesteigert, rechts normal.

Fall 3. dieselben.

Ein elfjähriges Mädchen ist seit ihrer Geburt gelähmt und völlig hilflos. Der eine der Eltern war Franzose. Systematisierter Naevus, Hemiplegie und geistiger Defekt, ganz wie im Fall 2.

Fall 4. dieselben.

Ein Knabe, 17 Jahre alt, war seit seiner Geburt linksseitig gelähmt. Die rechte Gesichtshälfte, Arm, Brust, Rücken und Beine sind naevusbedeckt. Ebenso die ganze rechte Mundschleimhaut. Als Zeichen der Degeneration wird noch ein hoher Gaumen erwähnt. Es handelt sich um einen Pigmentnaevus. Eine neuropathische Disposition ist nicht vorhanden.

Fall 5. Konzert.

Ein siebenjähriger idiotischer Junge hat einen naevus hyperkeratoticus, der sich im Gesicht vom rechten Lid bis in die Oberlippe und das Zahnfleisch hinzieht.

Fall 6. Frei. zeigte einen elfjährigen Knaben mit einem ausgedehnten, in seinen einzelnen Teilen verschieden zusammengesetzten systematisierten hyperkeratotischen Naevus des Rumpfes, des Kopfes und der Wangenschleimhaut. In der Familie ist keine Anomalie bekannt, jedoch

sind die Eltern Geschwisterkinder. Der Naevus der Wangenschleimhaut besteht aus papillomatösen teilweise dunkel pigmentierten Excrescenzen von weicher Konsistenz, Naevus-Zellen sind nicht vorhanden.

Fall 7. Kingsbury.
Ein vierjähriger Knabe hat einen linearen Naevus an der linken Schulter, Thorax, Rücken und Nacken. Die Zunge zeigt einen 1,5 Zoll langen und 0,5 Zoll breiten Naevus lineareis der linken Zungenhälfte. Weitere Angaben fehlen.

Fall 8. Fessler beschreibt einen Naevus unius lateris bei einem 17-jährigen Patienten, der auf die rechte Seite systematisiert ist. Auf der rechten Zungenseite liegt eine papillomatöse Plaque, die genau bis zur Mittellinie reicht.

Fall 9. Meißner beschreibt einen systematisierten fibromatösen und bindegewebigen Naevus eines Säuglings. Links von der Mittellinie des Gesichts erstreckt sich ein drei Finger breiter Naevus bis in die Lippe, deren Innenseite und das Zahnfleisch. Er besteht aus fibroma molluscumartigen Gebilden, die teils hahnenkammartig, teils isoliert, aber sehr dicht beieinanderstehen. In Lippe und Zahnfleisch findet sich eine feinhöckrige Verdickung, am Bauch sind glatte Herde, die scharf an der Mittellinie enden.

Fall 10. Williams stellte ein junges Mädchen vor mit einem linearen Naevus links an der Stirn und am Gesicht und der linken Zungenseite. Weitere Angaben fehlen.

Fall 11. Sequeira beschreibt einen angeborenen naevus unilateralis der Mund- und Wangenschleimhaut bei einem achtjährigen Mädchen. Im Laufe der Zeit ist die Farbe tiefer und die Wucherung größer geworden. Die linke Seite des Gaumen ist mit warzenähnlichen Efflorescenzen bedeckt, die linke Wangenschleimhaut hat einzelne verrucöse Herde. Familienanamnese ergab nichts.

Fall 12. Rothwell hat bei einem Mädchen, dessen Vater Italiener war, einen naevus unius lateris beobachtet. Auf der linken Backe befindet sich ein hypertrophisches Pigmentmal, das das Lippenrot beider Lippen einbezieht und in die Mundschleimhaut übergeht. Dort ist der Naevus in seinem Charakter verrucös.

Fall 13. Howell beschreibt ein Kind von 6 Jahren eines italienischen Vaters mit einem Naevus der Unterlippe, der sich bis in das Zahnfleisch hinzieht. Angaben über die Art des Naevus fehlen.

Fall 14. Bechet stellt einen ungewöhnlich ausgedehnten Fall von naevus flammeus von einseitiger Systematisation vor. Er besteht seit der Geburt und nimmt die ganze linke Seite des Gesichts ein. Er erstreckt sich mit einer sehr scharfen Begrenzung über Lippe, Mund und Pharynx.

Fall 15. Aus der Freiburger Universitäts-Hautklinik.
M. S. Ein 19-jähriges Dienstmädchen, geboren in Steißlingen im Schwarzwald, wohnhaft in der St. Josephsanstalt in Herten. Familiennamnese ohne Befund. Seit der Geburt bestehen warzige Naevi im Gesicht und am Hals. Als Kleinkind wurde sie deshalb einmal an der rechten Wange operiert. Befund: Patientin ist 19 jährig, mäßig kräftig, mit einem blöden Gesichtsausdruck. Die ganze rechte Gesichtshälfte zeigt auf der Stirn, auf dem Nasenrücken, am Unterlid, am Kinn,

ferner am rechten Ohr, am Hals und der behaarten Kopfhaut verschieden geformte, bis handtellergroße, warzige, teils graubraun verfärbte, teils fast unpigmentierte Naevi, die teilweise bis zu einem halben Zentimeter (am Kinn und Hals) das Hautniveau überragen. Die Naevi sind von weicher Konsistenz und riechen ranzig. Zwischen die größeren Herde eingesprengt liegen etwa linsenkorngroße Herde gleicher Art. Gleiche unpigmentierte Wucherungen finden sich am Lippenrot, der rechten Oberlippe, deren Schleimhaut der Wangen, des Gaumens und des Zäpfchens. Die Affektion ist auch hier ganz streng rechtsseitig. Die Zähne sind sehr schlecht, durchweg kariös. Es besteht starker Foetor ex ore. Die Reflexe sind normal. Der Patellarreflex ist rechts eher stärker als links. Die Patientin ist psychisch stumpf und geistig sehr zurückgeblieben.

Fall 16. Aus der Freiburger Universitäts-Hautklinik.
G. C. Ein 17jähriges Dienstmädchen, das ebenfalls aus dem Hochschwarzwald stammt. Affektion besteht von der Geburt an und hat sich in der Pubertät verstärkt.

Auf der Haut des Gesichtes befinden sich zahlreiche Epheliden, besonders auf der Stirn und auf dem Nasenrücken. Scharf auf die rechte Gesichtshälfte beschränkt ist ein teils streifenförmiger, teils mehr plattenartiger Naevus vorhanden, welcher eine warzige Oberfläche zeigt. Derselbe zieht auch mit 2 Streifen vom Kinn bis auf das Lippenrot. Er erstreckt sich ferner bis an die Gegend des äußeren Gehörganges und auf die rechte Submaxillargegend. Auf der Zunge findet sich ebenfalls streng halbseitig rechts ein Naevus, welcher die ganze vordere Hälfte der Zunge einnimmt, ca. 4 cm lang, jedoch die Randpartien ca. 1 cm breit freiläßt. Auch hier ist die Oberfläche warzig.

Diagnose: halbseitiger systematisierter verrucöser und papillomatöser Naevus.

Bei einer systematischen Betrachtung fällt zuerst auf, daß nur ein systematisierter Naevus vorkommt, der nur auf die Mundhöhle lokalisiert ist. Alle anderen Fälle gehen einher mit meist recht ausgedehnten Körpererscheinungen. Nur in 7 der beschriebenen Fälle ist der Naevus lediglich auf das Gesicht beschränkt. Das soll aber nicht dazu verführen, nur auf die Mundhöhle lokalisierte systematisierte Naevi als äußerst selten hinzustellen. In der Hauptsache werden doch wohl nur solche Fälle in Behandlung des Arztes kommen, deren Entfernung aus kosmetischen Gründen — abgesehen von Juckreiz und ähnlichem — den Patienten in das ärztliche Sprechzimmer führt. Und derartige Naevi im Munde sind kaum einmal ein deutlicher Schönheitsfehler, so daß selten ein Arzt damit in Berührung kommt. Es berührt allerdings sonderbar, daß in zahnärztlichen Zeitschriften nur selten und ungenaue Angaben darüber zu finden sind.

In den Fällen 1—6 und 15 sehen wir nun außer den recht schweren Bildern des systematisierten Naevus geistige Defekte und (Fall 1—4) schwerste Lähmungserscheinungen. Brushfield und Wyatt machten in den drei von ihnen beschriebenen Fällen auf folgende Punkte aufmerksam, die sie gemeinsam haben.

1. linksseitige Hemiplegie,
2. rechtssystematisierter Naevus,
3. geistiger Defekt,
4. Rassenmischung (Fall 2 und 3).

Die Lähmung links und der rechtssystematisierte Naevus des Gesichts legen selbstverständlich den Gedanken eines ursächlichen Faktors beider nahe und ein nervöser Erklärungsversuch erscheint hier ganz plausibel. Nun ist aber im Fall 1. sowohl Lähmung wie der systematisierte Naevus auf der linken Seite, ein Umstand, der alle noch so gut gemeinten nervösen Theorien ins Wanken bringen muß. Es ist nicht einzusehen, wie sich das miteinander in Einklang bringen lassen sollte. Aus diesem gemeinsamen Auftreten schwerster körperlicher und geistiger Defekte mit systematisierten Naevi läßt sich nur ableiten, daß so ausgedehnte Fälle von Naevi wie diese hier eine allerschwerste Genotaraktose zur Voraussetzung haben, daß anderweitige Anomalien nicht wundernehmen. Vielleicht kann man noch weitergehen und sagen: Bei ausgedehnteren Fällen von systematisiertem Naevi, die sich bis in die Mundhöhle hinein erstrecken, sind meist Kombinationen mit anderen körperlichen oder geistigen Defekten vorhanden.

Alle Möglichkeiten der einer Genotaraktose zugrunde liegenden ursächlichen Momente sind noch nicht gefunden, die Forschung auf diesem Gebiete tappt noch sehr im Dunkeln, lediglich ist festgestellt, daß Rassenmischung und Inzucht in vielen Fällen als ursächlicher Faktor anzusprechen ist. Es kann also über die entwicklungsgeschichtliche und keimplasmatisch bedingten Ursachen solcher Anomalien noch nichts Abschließendes gesagt werden. Dennoch ist von besonderem Interesse die Frage nach der Rolle der Genotaraktose des Keimes, die durch Rassenmischung oder Inzucht bewirkt sein könnte. Und dabei fällt auf, daß die meisten Fälle aus Amerika, dem Rassenschmelztiegel der Welt, stammen. Bei den Fällen 12 und 13 und ferner bei 2 englischen Fällen (2 und 3) ist sogar deutlich angegeben, daß eine Rassenmischung stattgefunden hat, deren Produkt mit allerschwersten

Anomalien zur Welt gekommen ist. In einem anderen Falle (6) ist Kosanginutät der Eltern deutlich erwähnt. Direkte Vererbung ist in keinem Falle angegeben, ein Umstand, der nach der oben ausgeführten Definition auch garnicht erwartet werden konnte. Fest steht — wie die rassenpathologische Forschung gezeigt hat — daß Rassenvermischung unbedingt für Anomalien als Ursache in Frage kommen kann. Es soll hier nicht näher auf den zu einem politischen Dogma gewordenen Satz eingegangen werden, Rassenmischung bedeute Rassenverschlechterung, der in seiner Verallgemeinerung vielleicht übertrieben ist. Es genügt hier die Feststellung, daß dadurch sehr wohl eine Schwächung des Gens hervorgerufen werden kann. Dasselbe gilt für — das gewissermaßen Gegenteil — die Inzucht. Erfahrung und Tierinzuchtversuche haben eklatant die Schwächung des Keimes bewiesen. In wieweit diese Faktoren für unsere Fälle in Rechnung zu ziehen sind, soll kurz dargetan werden. Klar erwähnt ist Konsanguinität in Fall 6, Rassenmischung in Fall 2 und 3 und 12 und 13. Aber wie schon erwähnt, kann für die Mehrzahl der amerikanischen Fälle eine solche Vermischung mit größter Wahrscheinlichkeit angenommen werden. Fall 5 aus den Tiroler Bergen legt ebenfalls den Gedanken an Inzucht nahe, in Gebirgen ist bekanntlich das Heiraten in verwandten Familien aus wirtschaftlichen und geographischen Gründen besonders im Schwange. Und in den Fällen der Freiburger Klinik kann Inzucht als direkt erwiesen gelten, da diese bekanntlich gerade im Schwarzwald recht häufig anzunehmen ist. Wenn aber diese Faktoren für die Entstehung von systematisierten Naevi nicht bewiesen sind — in den meisten Fällen kombiniert mit anderen Störungen — das Zusammentreffen und die sich daraus ergebenden Möglichkeiten durften nicht außer Berücksichtigung bleiben.

Siemens schreibt nun im Handbuch der Dermatologie, daß Pigmentmäler in der Mundhöhle bisher nicht beobachtet wurden, erwähnt aber selbst eine Arbeit von Margendantz, der einen pigmentierten Naevus der Mundschleimhaut beschrieben hat. Ferner findet man ja in den vorgeschriebenen Fällen vier Naevi pigmentosi, nämlich 2, 3, 4 und 6. Man kann also den Einwand glattweg ablehnen, besonders da ihr Vorkommen als systematisierter Naevus nach den oben ausgeführten Gedanken der Systematisation durchaus möglich erscheint. Leider fehlt in

vielen der beobachteten Bilder eine Beschreibung der Art des Naevus, lediglich ist die Systematisation näher beschrieben. Man kann also in dieser Hinsicht keine weitergehende Uebersicht geben. In Fall 1 haben wir einen linearen verrucösen Naevus am Gaumen und einen streng linksseitigen Naevus der Zunge und des oberen Zahnfleisches. Meißner (Fall 9) zeigt ebenfalls einen Naevus von verrucösem Typus an Lippe und Zahnfleisch. Ebenso Sequeira (Fall 11) Rothwell (Fall 12) und die Fälle 15 und 16 aus Freiburg. Ein Haegmangiom ist nur in einem Falle angegeben, Fall Bechet, das allerdings ein sehr schönes Bild eines systematisierten Naevus bieten muß. Einen hypperkaratotischen Naevus zeigt Fall 5 von Konzert. Aus dem Vorstehenden scheint hervorzugehen, daß verrucöse Naevi in der Mehrzahl sind, während ein hypperkaratotischer Naevus seltener ist. Pigmentierte Naevi kommen durchaus häufiger vor. Ein Angiom ist zwar nur einmal beschrieben, man möchte aber doch glauben, daß dieses Bild häufiger zu beobachten ist.

In Fall 1 finden wir den systematisierten Naevus kombiniert mit einem hohen Gaumen, einer Anomalie des Gebisses und einer gespaltenen uvula, den Ausdruck einer Entwicklungshemmung. In Fall 4 ist ebenfalls ein hoher Gaumen als Ausdruck einer Degeneration erwähnt. Diese beanspruchen vom zahnärztlichen Standpunkt aus einiges Interesse. Die Entstehung der Mundhöhle in der Phylogenese muß in der Ontogenese wiederholt sein. Beim Embyro fehlt zuerst ein Dach der Mundhöhle, d. h. der Schädelknochen ist die Bedachung. Erst später wachsen von den Seiten die Oberkieferfortsätze und von oben der Vomer zusammen, um so den oberen Abschluß der Mundhöhle zu bilden. Normal soll nun der Gaumen zwar gewölbt, aber nicht sehr hoch und eng sein, sondern mehr flach und leicht gewölbt. Ein hoher enger Gaumen ist also eine nicht ganz richtig zu Ende geführte architektonische Arbeit, ein Rückschlag auf eine weit zurückliegende Stufe der Entwicklung der Art. Eine gespaltene uvula ist ebenso als Ausdruck eines nicht ganz vollendeten Zusammenwachsens der bei dem Aufbau der Mundhöhle beteiligten Elemente zu werten. Es steht fest, daß derartige Hemmungsmißbildungen in einzelnen Familien erblich sind. Es sind verschiedene Stammbäume aufgestellt worden, die die Vererbungsmöglichkeiten solcher Anomalien überzeugend dartun. Es muß sich also um eine vererbbare

Schwäche im Keim handeln, die ohne ersichtliche äußere Ursachen zu diesem Rückschlag führt. Und das ist mutatits mutandis dasselbe Bild wie es für die Entstehung der systematisierten Naevi vorhanden ist. Einen gemeinsamen ursächlichen Faktor beider Erscheinungsbilder anzunehmen, liegt nahe. Es wird sich also in diesen Fällen um eine Schwäche der an dem Aufbau des betreffenden Gebietes beteiligten Gene handeln, die als eine in toto in ihrer Architektur fixierte Einheit aufzufassen wären. Eine Genotaraktose dieser Geneneinheit kann dann wohl in dem einen Fall zu den Hemmungsanomalien, in dem anderen zu systematisierten Naevi führen. Bei beiden Möglichkeiten aber handelt es sich um Rückschläge in weit oder weniger weit zurückliegende Stadien der Entwicklung. Und eine Kombination beider ist ganz verständlich. Dies wird noch erhärtet durch einen Vergleich der Fälle 1 und 15, bei welchem wir jedes Mal einen Streifen an der Mittellinie des Gaumens treffen, der in Fall 1, in die gespaltene uvula ausläuft, in Fall 15 jedoch bis auf die normale uvula sich erstreckt und auch da noch seine scharfe halbseitige Begrenzung nach der Mittellinie zeigt. Im ersten Falle also haben wir einen „weiteren" Rückschlag auf eine frühere Entwicklungsstufe. Hier sind Architektur und Bausteine verändert, während in Fall 15 die Architektur als solche normal ist, die Bausteine an sich jedoch verändert sind.

Eine Lokalisation eines systematisierten Naevus auf die Zunge finden wir in Fall 1, 7, 8, 10 und 16. Tobias zeigt einen hypertrophischen Naevus, Feßler beschreibt eine papillomatöse Plaque, die ganz scharf an der Mittellinie endet. In Fall 16 haben wir einen verrucösen und papillomatösen Naevus der rechten Zungenhälfte. Bei den beiden anderen Fällen fehlen Angaben über die Art des Naevus, ihre Lokalisation ist streng halbseitig. Fall 15 zeigt eine Angiom, das sich bis zu dem Rachen hinein erstreckt. Der Gaumen ist ergriffen in den Fällen 1, 2, 3, 4, 11, 14, 15, die Wangenschleimhaut ist ergriffen in den Fällen 2, 3, 4, 6, 11, 15 und schließlich sehen wir das Zahnfleisch befallen in den Fällen 1, 2, 3, 4, 5, 9, 12, 13, 14, 15.

Das Zahnfleisch ist also recht häufig ergriffen und zwar mit der angrenzenden Wangenschleimhaut oder der Innenfläche der Lippe. Das widerspricht zwar nicht der Theorie des Rückschlags auf der Tierzeichnung ähnliche Pigmentierungen, verführt

aber zu folgenden Betrachtungen: Bedenkt man, daß es sich oft um hypertrophische Naevi handelt, so drängt sich der Gedanke auf, daß es sich auch um einen Rückschlag handelt und zwar auf ein Organ, wie es heute noch die Tiere in den Lefzgen besitzen. Daß nun nicht in allen Fällen ein hypertrophischer Naevus eine derartige Annahme recntfertigt, hat — wie schon oben auseinandergesetzt — seinen Grund in der Möglichkeit und sogar Wahrscheinlichkeit des alterierenden Auftretens anderer Elemente des Aufbaues als der Bausteine beim normalen Aufbau des betreffenden Gebietes. Dieses Organ muß, falls man sein Vorhandensein annehmen will, ganz besonders gegen von außen kommende Schädlichkeiten bei der Ausübung seiner Funktion geschützt gewesen sein, d. h. also besonders stark pigmentiert gewesen sein. Nun ist dieses Organ im Laufe der Entwicklung verschwunden, selbst seine Pigmentierung ist völlig verloren gegangen. Dann wäre also hier eine besonders große Umwandlung durch einfache Naturzüchtung vor sich gegangen, eine Tatsache, die nach dem oben Gesagten als begünstigendes Moment der Naevusbildung aufzufassen ist. Und damit stimmt ja auch wieder das Auftreten des Naevus am Zahnfleisch bei fast allen hier erwähnten Fällen von systematisierten Naevi in der Mundhöhle überein.

Zum Schluß soll noch ein von Tryb beschriebener Fall eines ausgedehnten systematisierten Naevus hyperkeratoticus gestreift werden. Tryb schreibt nach Schilderung des allgemeinen Bildes: „Sehr interessant ist, daß sich an der Schleimhaut der linken Wange deutliche Leukoplakiestreifen finden und die Papillen des linken Zungengrundes deutlich hypertrophisch erscheinen.“ Die Zähne sind defekt, besonders links oben. Man ist versucht, auch hier für den Naevus und die Munderscheinungen einen gemeinsamen ursächlichen Faktor anzunehmen. Die Aehnlichkeit mit ganz ähnlich so gelagerten Fällen ist zu naheliegend, als daß nicht wenigstens darauf hingewiesen werden sollte.

Zusammenfassung.

1. Was nicht im Keimplasma angelegt ist, kann auch im späteren Leben nicht realisiert werden.
2. Pigmentierung stellt — entwicklungsgeschichtlich und biologisch betrachtet — eine Schutzeinrichtung der Haut gegen äußere schädliche Einflüsse dar. Pigmentierungen an Stellen,

an denen sie heute nicht mehr notwendig und verständlich erscheinen, sind Überbleibsel früherer Verhältnisse.

3. Beim Tier finden sich noch heute in der Mundhöhle an der Schleimhaut und bei einigen Tierarten auch an der Zunge Pigmentierungen, die für eine frühere Entwicklungsstufe der Menschenart ganz ähnlich allgemein angenommen werden können. In den Lefzgen besitzen Tiere ein Organ, das für ähnliche Funktionen bei früheren Arten des Menschen vielleicht auch vorhanden war.
4. Zwischen Tierzeichnung, Menschenscheckung und Systematisation der Naevi bestehen entwicklungsgeschichtliche Zusammenhänge. Systematisierte Naevi erweisen sich als Rückschlag in einer längst vergangenen Entwicklungsstufe der Art. Sie entsprechen in dem Charakter ihrer Lokalisation der Tierzeichnung; das Bild verwischt etwas, wenn andere Bauelemente alterierend auftreten.
5. Dieser Rückschlag ist zu erklären aus einer Verwirrung der Gene im Keimplasma. Alle auslösenden Ursachen sind noch nicht erkannt, nur Rassenkreuzung und Inzucht sind bisher die einzigen erkannten Möglichkeiten, derartige Genotaraktosen hervorzurufen, die sich in Form von systematisierten Naevi, Spaltbildungen usw. manifestieren. Daher sind Kombinationen solcher Defekte häufiger zu erwarten und tatsächlich nicht selten. Besonders sind schwere Naevuserscheinungen, die sich bis in den Mund hereinerstrecken, mit Störungen des Geistes und Lähmungen des Körpers verbunden. Ob und in wieweit hierhin noch andere Momente gehören, ist noch nicht erwiesen. Die Tatsache, daß die Haut und das Gehirn aus dem Ektoderm stammen und Mißbildungen der Haut einhergehen mit Defekten des Gehirns, bleibt bestehen. Jedoch läßt sich vorläufig noch keine gedankliche Brücke dazwischen aufbauen.
6. Systematisierte Naevi — wie vielleicht auch alle anderen Affektionen — treten besonders an solchen Stellen auf, wo die Entwicklung durch natürliche Züchtung besonders intensive Umwälzungen hervorgerufen hat. Das ist besonders stark z. B. bei der Bildung und entwicklungsgeschichtlichen Entstehung des Gaumendaches der Fall und das Auftreten von systematisierten Naevi an der Mittellinie des Gaumen, als der

naheliegenden Möglichkeit ihres Auftretens, ist ein Beweis dafür.

7. Die in fast allen Fällen vorhandene Ausdehnung der Naevusaffektion auf das Zahnfleisch läßt dieses gleichsam als Prädilektionsstelle für Naevusbildung erscheinen. Diese Tatsache kann als Beweis für eine besonders intensive Naturzüchtung aufgefaßt werden, die im Laufe der Entwicklung zum Verschwinden eines den Lefzgen der Tiere entsprechenden Organs geführt hat.

---

1. Delbanco: Realenzyklopädie der gesamten Heilkunde Bd. 10.
2. Schmaus-Herxheimer: Grundriß der pathalogischen Anatomie.
3. Aschoff: Pathologische Anatomie.
4. Kauffmann: Pathalogische Anatomie.
5. Meirowsky: Ueber die sogenannten kongenitalen Mißbildungen der Haut. Archiv für Dermatologie Bd. 138.
6. Meirowsky u. Leven: Tierzeichnung, Menschenscheckung und Systematik der Naevi, Archiv für Dermatologie Bd. 129.
7. Leven: Dermatologische Zeitschrift Bd. 31. Archiv für Dermatologie Bd. 25 und 29.
8. Konzert: Dermatologische Wochenschrift. Bd. 79.
9. Norman Tobias: Archiv of Dermatology and Syphilology Band 5, Zentralblatt der Dermatologie Band 29 und 23.
10. Brushfield und Wyatt: Zentralblatt der Dermatologie Bd. 25 und 27.
11. Frei: Archiv für Dermatologie Bd. 134 und 137.
12. Kingsbury: Archiv für Dermatologie Bd. 117.
13. Feßler: Zentralblatt der Dermatologie Bd. 31.
14. Meißner: Zentralblatt der Dermatologie Bd. 22.
15. Williams: Archiv für Dermatologie Bd. 112.
16. Sequeira: Archiv für Dermatologie Bd. 115.
17. Rothwell: Archiv of Dermatology and Syphilology Bd. 3.
18. Howell: Archiv of Dermatology and Syphilology Bd. 1.
19. Bechet: Archiv of Dermatology and Syphilology Bd. 21.
20. Siemens: Handbuch der Dermatologie.
21. Tryb: Dermatologische Wochenschrift 1929 und Zentralblatt. Bd. 31.